

11251

2

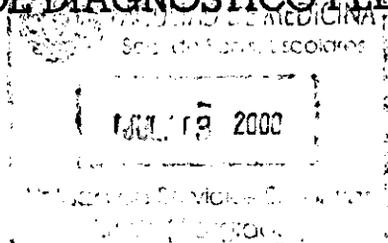


UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO "FEDERICO GOMEZ"



COARTACION DE AORTA, UN PROBLEMA DE DIAGNOSTICO PEDIATRICO



7000

T E S I S

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE:

CARDIOLOGIA PEDIATRICA

P R E S E N T A :

ALUMNO: DR. GUNTHER HERNANDEZ MORALES



280828

*[Signature]*

*[Signature]*

MEXICO, D. F.

MARZO 2000

*[Signature]*



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

AGRADECIMIENTOS:

A mi esposa María S. Ayala Ch. y a mí hijo Gunther Hernández A.

A mis padres Dr. Darío A. Hernández H y Sra. Leonor Morales V.

A mis hermanos Rosa Hilda, Edwin, Hermann, Walter, Franz y Fanny M.

Por todo su apoyo.

A mis maestros: Dr Alexis Arévalo Salas.

Dr. Lorenzo Reyes de la Cruz.

Dr. Julio Erdmenger Orellana.

Dr. Gonzalo Espinosa Islas.

Especialmente al Dr. Alfredo Vizcaíno Alarcón.

Quienes me formaron como Cardiólogo Pediatra.

A los Dres. Aracely N. Gayosso D, Sonia C. Solórzano, Carlos Cantillo M. Compañeros de generación.

---

A los Niños del Hospital Infantil de México "Federico Gómez"

Con mucho cariño.



INSTITUTO MEXICANO DE  
ENSEÑANZA

1997

## INDICE GENERAL

INTRODUCCION.....	1
DEFINICION DEL PROBLEMA.....	6
JUSTIFICACION.....	6
OBJETIVO GENERAL.....	6
OBJETIVOS PARTICULARES.....	7
METODOLOGIA.....	7
ANALISIS ESTADISTICO.....	9
RESULTADOS.....	10
DISCUSION.....	15
CONCLUSIONES.....	18
BIBLIOGRAFIA.....	19



RECEBIDO  
10/08/2014

600



## INDICE DE GRAFICAS, FIGURAS Y TABLAS.

GRAFICA 1: Pacientes por grupo y sexo.....	22
GRAFICA 2: Edad de inicio de síntomas y referencia.....	23
FIGURA 1: Diagnostico de envío.....	24
GRAFICA 3 A : Motivo de visita médica. Grupo I.....	25
GRAFICA 3 B :Motivo de visita medica Grupo II, III y IV.....	26
TABLA 1: Hallazgos clínicos por grupo de edad.....	27
FIGURA 2: Hallazgos electrocardiográficos.....	28
GRAFICA 4: Hallazgos radiográficos.....	29
GRAFICA 5: Tratamiento.....	30
FIGURA 3: Complicaciones.....	31

CONSEJO D.  
MEDICINA

# COARTACION DE LA AORTA, UN PROBLEMA DE DIAGNOSTICO PEDIATRICO

## INTRODUCCION

La coartación de la aorta se define como un estrechamiento localizado en la aorta torácica, causado por un repliegue o indentación opuesta a la región del conducto arterioso, ya sea proximal o distal a éste ( 1 ). Estrictamente hablando es un defecto extracardiaco, que con frecuencia se asocia a anomalías cardiacas ( 2 ). Para fines prácticos se le considera dentro de las cardiopatías congénitas y ocurre en 1 de cada 2323 recién nacidos vivos lo que corresponde al 6 a 8% de los pacientes con cardiopatía congénita, ocupando el quinto lugar de las malformaciones cardiovasculares. La localización usual es la yuxtaductal que es distal a la subclavia izquierda ( 2, 3, 4 ).

En la etiología de la coartación existen dos teorías principales, la primera propuesta por Skoda, propone que la coartación es resultado de una extensión del tejido ductal dentro de la pared aórtica y que el estrechamiento se ve agravado por la constricción del conducto arterioso. El tejido ductal puede extenderse dentro de la zona coartada de acuerdo a las observaciones de algunos investigadores ( 2 ). La segunda teoría explica la presencia de coartación sobre la base de flujo sanguíneo fetal alterado. Rudolph y cols. ( 5 ) han subrayado la frecuente asociación entre coartación y otras lesiones obstructivas izquierdas, contrastando con la rara asociación con obstrucciones derechas.

En los primeros meses de la vida, sobre todo en recién nacido, la coartación de aorta es una entidad con una fisiología compleja ya que es común se asocie con otros defectos cardiacos, como son: la hipoplasia del istmo o del arco aórtico, en cuyo caso el 92% de los pacientes presenta por lo menos otra anomalía intra o extracardiaca asociada. Los defectos más frecuentes son la comunicación interventricular en 44%, válvula aórtica bicúspide en 42%, estenosis subaórtica en 8%, estenosis valvular aórtica 8% y anomalías de la válvula mitral en 4% ( 6, 7 ). Las cardiopatías complejas, como son la transposición de grandes arterias, la doble vía de salida del ventrículo

derecho tipo Taussig-Bing y el ventrículo único, también se asocian. Como ya se expresó, la coartación casi nunca coexiste con lesiones que cursen con una cardiopatía de flujo pulmonar disminuido, tales como la estenosis pulmonar o la tetralogía de Fallot ( 1 , 2 ). Comúnmente existen anomalías vasculares en pacientes con coartación, siendo las más importantes las anomalías de las ramas del tronco braquiocefálico, circulación arterial colateral y aneurismas en el polígono de Willis que se presentan en el 3% de los pacientes ( 4 , 8 ). La subclavia derecha anómala (origen distal a la zona de coartación ) se presenta en el 3 a 5% de los casos y rara vez ambas arterias subclavias pueden nacer distales a la zona de coartación ( 4 ). Las anomalías extracardiacas no vasculares son también frecuentes, se presentan en el 25% de los pacientes con coartación, pudiendo ser anomalías del sistema musculoesquelético, del sistema nervioso central, del aparato genitourinario, del aparato gastrointestinal y del aparato respiratorio ( 9 , 10 ).

La coartación de aorta en recién nacidos y lactantes menores tiene una mortalidad operatoria del rango del 15 al 40%. El incremento en la mortalidad se ha relacionado con el número y severidad de los defectos cardíacos asociados, así como con la condición clínica en el momento del examen físico inicial.

Las manifestaciones clínicas varían desde la insuficiencia cardíaca y choque cardiogénico en el recién nacido, hasta hipertensión arterial asintomática y/o soplo cardíaco en pacientes escolares y adolescentes ( 4 , 11 ). El diagnóstico clínico en el recién nacido críticamente enfermo frecuentemente no se lleva a cabo, considerándose el diagnóstico de infección sistémica, neumonía o bien meningitis, ya que en pacientes con coartación es común que exista fiebre e irritabilidad en el momento de la exploración.

Los casos asociados a obstrucción izquierda es frecuente que presenten soplo, dificultad respiratoria, frecuencia respiratoria elevada y cardiomegalia a la radiografía de tórax. Este último signo tiene una alta sensibilidad y especificidad en el diagnóstico de cardiopatía. Ambos grupos de pacientes pueden cursar con leucocitosis, bandemia y creatinina sérica elevada. En los niños mayores es raro que ocurran síntomas y el diagnóstico depende de una adecuada evaluación de las características de los pulsos centrales y periféricos, y del registro de la presión arterial en miembros superiores e inferiores. La omisión de éstos, es causa primaria de que la lesión pase desapercibida ( 12 , 13 ). En niños mayores la coartación de aorta suele acompañarse de

circulación colateral que radiográficamente se manifiesta por erosión focal a lo largo del borde inferior de las costillas ( signo de Roessler ), pero es raro en niños menores de 6 o 7 años de edad ( 2 , 14 ).

En la vida fetal, la hemodinámica no se ve alterada en presencia de coartación de aorta, ya que solamente el 10% del gasto ventricular combinado pasa a través del istmo aórtico. Después del nacimiento al cerrarse el foramen oval y el conducto arterioso, el gasto cardiaco en su totalidad debe pasar por la zona de estrechez causada por la coartación. Esta incrementa la resistencia al flujo ventricular izquierdo, provocando un incremento de su presión sistólica así como de la aorta ascendente. Hay una variedad de mecanismos compensadores que son utilizados por el ventrículo izquierdo en respuesta a la obstrucción aórtica, uno de ellos es la hipertrofia del ventrículo izquierdo, que es quizá la más importante, esto ayuda a mantener la función sistólica ventricular. En una coartación aislada el volumen telediastólico generalmente es normal y el volumen telesistólico suele estar reducido, así la fracción de eyección es normal o incrementada en muchos niños. Otros mecanismos compensadores que se emplean, incluyen la activación del sistema nervioso simpático ( incremento de la frecuencia cardiaca y de la contractilidad miocárdica ) y el mecanismo de Frank-Starling ( incremento del volumen telediastólico ventricular izquierdo que ayuda a mantener un volumen latido normal ). En el recién nacido la inervación simpática del miocardio no está bien desarrollada, debido en parte, a una disminución en los receptores beta, además, de tener una pobre complianza el músculo cardiaco y una menor capacidad para preservar el volumen latido por uso del mecanismo de Frank-Starling. Finalmente, en un recién nacido con una coartación grave, la sobrecarga de presión ventricular izquierda ocurre rápidamente tras el cierre del conducto arterioso, sin un tiempo adecuado para que se desarrolle la hipertrofia miocárdica. Dichos factores, además de un miocardio inmaduro, lo hacen particularmente vulnerable a las alteraciones hemodinámicas impuestas por una coartación grave y conlleva a disfunción sistólica e insuficiencia cardiaca.

La coartación de aorta puede también causar disfunción diastólica ventricular izquierda, secundaria a una disminución en la complianza ventricular originada por la hipertrofia miocárdica, incremento de la masa ventricular, fibrosis miocárdica y en algunos pacientes un incremento en el estado inotrópico del ventrículo izquierdo. Esto origina incremento de la presión telediastólica ventricular izquierda,

hipertensión atrial izquierda, congestión venosa pulmonar e hipertensión arterial pulmonar.

La insuficiencia cardíaca y la hipertensión arterial pulmonar son comunes en niños con coartación asociada a defectos intracardiacos importantes ( 1, 4, 15 ).

La historia natural de pacientes con coartación de aorta aislada, tiene varias direcciones. La minoría desarrolla insuficiencia ventricular izquierda con grave hipoperfusión de la parte inferior del cuerpo en el período neonatal. Este pequeño grupo puede fallecer sin alguna forma de tratamiento médico o quirúrgico. Por otra parte, cerca del 85% de los pacientes con coartación aislada sobreviven al final de la primera década de la vida y solamente sucumben aquellos con complicaciones debidas a hipertensión sistémica sostenida y a cambios aórticos degenerativos. La presentación neonatal es frecuentemente precipitada por el cierre del conducto arterioso que origina un colapso cardiovascular o bien un evento de insuficiencia cardíaca, dado por la combinación de coartación de aorta asociada a una comunicación interventricular o alguna otra lesión intracardiaca más compleja. Es interesante, que la historia natural está más influenciada por la fisiología resultante de la combinación de la obstrucción sistémica debida a la coartación y en asociación a una comunicación interventricular no restrictiva con corto circuito de izquierda a derecha ( 15, 16 ). Como ya se mencionó previamente, el cierre o constricción del conducto arterioso juega un gran papel en la fisiopatología de la insuficiencia cardíaca en el recién nacido con coartación de aorta, así como en otras lesiones obstructivas izquierdas, debido a que el flujo sanguíneo sistémico o la provisión de un adecuado flujo a la aorta descendente, depende de la apertura del conducto arterioso ( 11 ).

Se ha demostrado que la infusión de prostaglandina E1 ( PGE1 ) produce una relajación del tejido ductal dependiente de la presión parcial de oxígeno (PO<sub>2</sub>). Esta relajación del conducto arterioso, se presenta a concentraciones bajas de oxígeno. Los neonatos graves, con insuficiencia cardíaca y oliguria o anuria, posterior a la infusión de PGE1 tienen respuesta diurética. Esto se ha relacionado con una mejor perfusión renal o bien un efecto directo sobre la función renal. Los pacientes mayores de 28 días tienen poca respuesta a la administración de PGE1 ( 17, 18 ).

La coartación de aorta es más frecuente en varones, con una relación que varía de 1.27 a 1.74: 1.0. Gran parte de los casos ocurren esporádicamente y representan una combinación de factores

ambientales y genéticos, descritos como una herencia multifactorial. Algunos pacientes tienen mayor tendencia a cursar con de coartación; por ejemplo, ocurre en el 35% de los pacientes con síndrome de Turner. La ocurrencia familiar también ha sido reportada, incluyendo a casos de gemelos monocigotos con coartación de aorta ( 2 ).

## **DEFINICION DEL PROBLEMA**

En la literatura nacional no existe información sobre el momento y circunstancias con las que se llega al diagnóstico de la coartación de aorta simple o asociada a otras cardiopatías en la edad pediátrica , lo cual es de suma importancia, ya que el retardo en su reconocimiento tiene graves implicaciones en su pronóstico.

## **JUSTIFICACIÓN**

La coartación de aorta es una cardiopatía congénita frecuente, que en ocasiones se asocia a otras alteraciones cardíacas, a pesar de ser de fácil diagnóstico clínico comúnmente pasa desapercibida para el médico. Se ha demostrado que una detección temprana y consecuentemente un tratamiento oportuno, mejora en forma importante su pronóstico.

No existen reportes médicos en la literatura nacional, sobre el momento del diagnóstico. Nuestra impresión es que frecuentemente existe un retardo en su diagnóstico.

## **OBJETIVO GENERAL**

Determinar la edad de referencia, el motivo de referencia, el diagnóstico de envío, así como los hallazgos clínicos y de gabinete más relevantes, de los pacientes con diagnóstico de coartación de aorta simple o asociada a otras cardiopatías estudiados en el Hospital Infantil de México.

## OBJETIVOS PARTICULARES

- 1). Analizar la frecuencia con que se diagnostica la coartación de aorta simple o asociada a otras cardiopatías en nuestro medio.
- 2). Analizar la edad de referencia de éstos pacientes.
- 3). Analizar el motivo y diagnóstico de referencia y el personal que intervino en ésta evaluación.
- 4). Analizar los hallazgos clínicos, radiológicos y electrocardiográficos más relevantes.
- 5). Analizar tratamiento y evolución de los pacientes con coartación de aorta.
- 6). Determinar las complicaciones que presentaron éstos pacientes..
- 7). Analizar las causas que originaron un retardo en su reconocimiento.

## METODOLOGIA

**A). TIPO DE ESTUDIO:** Observacional, descriptivo, transversal.

**B).POBLACION DE ESTUDIO:** Pacientes del Hospital Infantil de México "Federico Gómez".

**C). CRITERIOS DE INCLUSION:** Niños de 0 a 15 años, de ambos sexos con diagnóstico de coartación aortica y estudio ecocardiográfico completo.

**D). CRITERIOS DE EXCLUSION:** Pacientes intervenidos quirúrgicamente en otra institución, con historia incierta de su manejo médico.

**D).UBICACIÓN TEMPORAL DE LA POBLACION:** Junio a Diciembre de 1999.

**E). UBICACIÓN ESPACIAL DE LA POBLACION:** Hospital Infantil de México "Federico Gómez", Dr Márquez 162, Col. Doctores, CP. 06720, México, D.F.

**F). MUESTRA:** Se revisaron todos los expedientes clínicos, cardiológicos y ecocardiográficos de los pacientes con diagnóstico de coartación de aorta simple o asociada a otros defectos cardíacos, que fueron enviados a la preconsulta de cardiología (pacientes de primera vez), o que acudieron a la consulta externa de cardiología (pacientes subsecuentes), así como de pacientes hospitalizados a los que se les solicitó interconsulta por sospecha de cardiopatía.

Se realizó un interrogatorio pormenorizado a los padres en relación al número y características de los médicos consultados, diagnósticos emitidos y tratamientos empleados.

**G). MARCO DE MUESTREO:** El archivo clínico y archivo del servicio de cardiología del Hospital Infantil de México Federico Gómez.

**H). UNIDAD DE MUESTREO:** Expedientes clínicos, cardiológicos, ecocardiográficos y angiográficos.

Para fines del presente estudio la coartación de aorta se clasificó como simple (grupo I), sola o asociada a conducto arterioso. El grupo II incluyó pacientes con coartación asociada a comunicación interventricular. En el grupo III existían otras obstrucciones izquierdas (estenosis mitral, anillo supra valvular mitral, estenosis subaórtica, estenosis valvular aórtica). Los pacientes del grupo IV presentaban coartación de aorta asociada a una anomalía intracardiaca (atresia tricuspídea, transposición de grandes arterias, doble salida ventricular derecha, transposición corregida de grandes arterias o cualquier asociación compleja intracardiaca).

## **ANALISIS ESTADISTICO**

Los datos se ordenaron y agruparon con estadística descriptiva: proporciones y medidas de tendencia central, para las variables cuantitativas y se presentaron en gráficas o figuras.

## RESULTADOS

De un total de 62 pacientes con diagnóstico de coartación de aorta, 46 fueron del sexo masculino ( 74.1% ), y 16 del sexo femenino; cuarenta y seis (74.2% ) correspondieron al grupo I, cinco ( 8.0% ) al Grupo II, cinco ( 8.0%) al Grupo III y seis ( 9.7% ) al Grupo IV ( gráfica 1 ).

La edad de los pacientes al inicio de los síntomas varió de acuerdo al grupo. En el Grupo I la edad media fué de 1.69 años ( rango de 1 día a 11 años ); en el Grupo II fue de 0.94 meses ( rango de 3 días a 4 meses ), en el Grupo III fué de 2.33 años ( rango de 1 día a 8 años ) y en el Grupo IV de 2.1 días ( rango de 1 a 6 días ). En éste ultimo, los síntomas se manifestaron en forma temprana, lo que motivó que los familiares acudieran precozmente al médico.

En el Grupo II existía una comunicación interventricular moderada a grande (  $> 0.5 \text{ cm}^2/\text{m}^2 \text{ SC}$  ); estos iniciaron a temprana edad los síntomas de insuficiencia cardiaca, y de ellos uno presentó alteraciones fenotípicas graves. En el Grupo III cuatro pacientes tenían coartación asociada a estenosis valvular aórtica, 1 a estenosis mitral. De todos ellos solo uno presentó un gradiente transvalvular aórtico medio de 50 mmHg y ninguno presentó disfunción ventricular. En el Grupo IV 2 tuvieron transposición de grandes arterias, 1 con transposición corregida de grandes arterias, 1 estenosis mitral grave con doble salida ventricular derecha, 1 doble salida ventricular derecha tipo Taussig Bing y 1 con atresia tricuspídea con CIV grande y transposición de grandes arterias.

La edad a la que acudieron con el médico fue muy variable, los pacientes del Grupo I tenían una edad media de 2.0 años ( rango de 1 día a 15 años ) y su edad de referencia fue muy similar ( 2.14 años con rango de 2 días a 15 años ). En el Grupo II acudieron al médico a una edad media de 1.02 meses ( rango de 3 días a 4 meses ) y la edad de referencia fue de 1.98 meses ( rango de 14 días a 4 meses ). En el Grupo III la edad media fué de 2.76 años ( rango de 1 día a 10 años ), con un notable retraso en su referencia ( edad media de 3.40 años con rango de 7 días a 14 años ) y en ellos casi siempre el soplo fue considerado funcional. En el Grupo IV acudieron a recibir atención médica muy precoz (media de 3.5 días con rango de 1 a 6 días ) y se refirieron a los 18.4 días ( rango de 15 a 30 días ). Un paciente de este grupo a pesar de recibir atención médica desde el día 6 de vida

no se le diagnosticó coartación de aorta aún después de varios estudios ecocardiográficos, se trató quirúrgicamente de una transposición de grandes arterias a las semanas de vida. La coartación aórtica se diagnosticó después de varios ecocardiogramas y posteriormente se trató con angioplastia transcaterismo exitosamente a los 6 meses de edad ( gráfica 2 ).

La referencia de los pacientes al Hospital Infantil de México Federico Gómez ( HIMFG ), fue realizada por personal médico diverso. La gran mayoría fué por médicos pediatras ( 40 casos, 64.5 % ). Trece (21.0%) fueron enviados por cardiólogos y nueve (14.5% ) por médicos generales.

El número de médicos que revisó a los pacientes antes de su ingreso al HIMFG fué en promedio de 3.4 por paciente y 15 casos fueron vistos por más de 7 médicos.

Del total, solo once ( 17.7% ) fueron enviados con el diagnóstico específico de coartación de aorta. Nueve de ellos fueron valorados por cardiólogos, 2 por pediatras y todos pertenecieron al grupo I ( figura 1).

La gran mayoría acudió al médico que brindó la atención primaria por presentar fatiga y/o diaforesis ( 40 casos 64.5 % ). En 10 de ellos se refería además cianosis como motivo de su consulta médica. Todos estos fueron recién nacidos y 4 se asociaron a cardiopatía compleja.

Siete pacientes acudieron para realizarles exámen médico rutinario y fueron enviados para valoración de un soplo cardiaco. Seis eran *asintomáticos* y *uno refería cefalea*.

Un total de 3 casos recibió atención médica por cefalea y de éstos, dos fueron enviados con el diagnóstico específico de coartación de aorta.

En 5 pacientes las alteraciones fenotípicas fueron el motivo de consulta y referencia al HIMFG. Cuatro de ellas presentaron síndrome de Turner y solo uno se envió con el diagnóstico específico de coartación de aorta; los 3 restantes fueron enviados para valoración cardiológica, sin haberse detectado cardiopatía.

Fueron infrecuentes los signos de epistaxis o síncope como motivo de consulta médica, apareciendo solo en 2 casos ( gráfica 3A y 3B ).

Más de la mitad de los casos ( 39 / 62, 63.0% ) fueron enviados a valoración por soplo cardiaco.

A diez casos se les detectó hipertensión arterial; todos ellos fueron enviados con el diagnóstico específico de coartación de aorta, 8 revisados por cardiólogos y 2 por pediatras, siendo estos últimos los

únicos pacientes en los que el pediatra palpó los pulsos y tomó la presión arterial.

De los 9 enviados por cardiólogos con diagnóstico específico de coartación aórtica en todos se palparon pulsos y se tomó la presión arterial excepto a uno, el cual se encontró hipertenso a su ingreso.

Tres casos fueron enviados por insuficiencia respiratoria. Solo en uno de ellos se sospechó cardiopatía por existir un soplo, en los 2 restantes se consideró el diagnóstico de neumonía e ingresaron en cuadro claro de insuficiencia cardíaca.

Cuarenta y seis pacientes fueron referidos por sospecha de cardiopatía, sin un diagnóstico específico, seis de ellos por cardiomegalia además de soplo y 2 por cianosis.

Al ingreso al HIMFG, el diagnóstico clínico de coartación de aorta fue realizado en el 87.0% ( 54 casos ). En 8 casos el diagnóstico se estableció hasta el momento en que se realizó el estudio ecocardiográfico. Cinco de ellos pertenecían al grupo IV y 3 pertenecieron 1 a cada grupo ( tabla 1 ).

**Hallazgos clínicos al ingreso:** Hubo 23 recién nacidos ( < 30 días ), el diagnóstico clínico fue realizado en 17, encontrándose en todos ellos soplo y pulsos reducidos en miembros inferiores. De los pacientes restantes, 4 pertenecían al grupo IV con cardiopatía compleja. Hubo 2 casos más, uno del grupo I a quien no se exploraron los pulsos y uno del grupo II que presentaba síndrome dismórfico grave, con anomalías en las extremidades. En estos 6 pacientes los pulsos se reportaron normales a su ingreso sin embargo retrospectivamente estaban reducidos en extremidades inferiores. A 15 pacientes se les detectó hipertensión arterial, con cifras por arriba del percentil 95 para su edad, en 6 pacientes se encontró un gradiente de presión mayor de 20 mmHg entre brazo derecho y miembros inferiores. A 10 pacientes se les detectó cianosis. Veinte pacientes de este grupo, ingresaron con insuficiencia cardíaca, 4 de ellos en choque cardiogénico.

El diagnóstico fue clínico en todos los **lactantes** de 1 mes a 2 años ( n = 25 ) excepto en uno del grupo IV en el cual no se tomó la presión arterial. ~~Se auscultó soplo en todos excepto en uno y a la exploración física los pulsos estaban reducidos en todos.~~ Dieciocho presentaban hipertensión arterial y 6 un gradiente de presión mayor de 20 mmHg entre brazo derecho y miembros inferiores. Tres ingresaron con insuficiencia cardíaca, todos eran menores de 3 meses de edad.

En los pacientes **mayores de 2 años** ( n = 14 ), solamente en un

paciente no se realizó el diagnóstico clínico. Todos tenían pulsos reducidos. Once presentaron hipertensión arterial y en 3 existía un gradiente mayor de 20 mmHg entre brazo derecho y miembros inferiores. Hubo un caso del Grupo III con estenosis valvular aórtica con gradiente medio de 40 mmHg que no fue diagnosticado al ingreso como portador de coartación; en exploraciones subsecuentes los pulsos se palparon disminuidos y se encontró con hipertensión en miembros superiores. La insuficiencia cardíaca apareció en solo un caso del Grupo I, se trató de un paciente de 14 años que ingresó con arritmia ( flutter auricular ).

**Hallazgos electrocardiográficos.** Del total de 62 casos se encontró lo siguiente: 56 casos tenían un trazo anormal, con hipertrofia ventricular derecha 23 ( 38.3% ), hipertrofia ventricular izquierda 27 (45%), hipertrofia biventricular 6 ( 10% ) y 4 ( 8.3% ) tenían un electrocardiograma normal. Veintidós de estos casos fueron recién nacidos ( figura 2 ).

**Hallazgos radiográficos.** El 93.5% de los pacientes mostró cardiomegalia a la radiografía de tórax ( n= 57 ), en un solo paciente se encontró signo de Roessler y en otro caso signo del 3, el resto de los paciente ( n=5 ) mostraron una silueta cardíaca de tamaño normal. Otros hallazgos en la radiografía fueron congestión venocapilar pulmonar en 11 y flujo pulmonar aumentado en 6, éstos pacientes tenían insuficiencia cardíaca o una cardiopatía compleja (gráfica 4).

**Tratamiento.** Un total de 43 casos fueron operados, 38 ( 88.3 % ) fueron sometidos a coartectomía con anastomosis termino terminal. En 5 (11.6 % ) se llevó a cabo adicionalmente un cerclaje de la arteria pulmonar. A 4 se les practicó plastía con arteria subclavia y a 1 plastía con parche. De los 43 casos, 3 presentaron recoartación aórtica tratada con éxito en 2 mediante angioplastía transcaterismo y 1 está en espera de reintervención y no hubo fallecimientos en el grupo estudiado.

Ocho pacientes ( 12.9% ) se sometieron de primera intención a angioplastía transcaterismo de la coartación siendo exitosa en todos, 2 presentaron recoartación subsecuente y ambos se encuentran en espera de cirugía. Once pacientes se encuentran en espera de tratamiento incluyendo a los mencionados con recoartación aórtica ( gráfica 5 ). De los 3 casos restantes, 1 se trasladó a otra institución por ser mayor de edad, 1 está bajo tratamiento médico por presentar síndrome dismórfico grave y un tercero se perdió al seguimiento. Además de recoartación, 4 presentaron

complicaciones: 2 infección nosocomial ( neumonía y sepsis ) y 2 recién nacidos insuficiencia renal aguda. Todos ellos se recuperaron.( figura 3 ).

## DISCUSION

La coartación de aorta es una cardiopatía frecuente, que abarca entre el 5 y el 8% de todos los problemas cardiacos y que frecuentemente no se diagnostica ( 1, 2, 21 ). Esta bien establecido el momento apropiado de la reparación y puede programarse gracias a un diagnóstico temprano, es esencial la referencia temprana por parte del pediatra o médico general a cargo del paciente, y que implica una exploración cardiológica completa (23). Se ha demostrado que un diagnóstico y consecuentemente un tratamiento tardío, conllevan a una alta frecuencia de hipertensión arterial residual y muerte prematura por problema cardiovascular, por lo que la conducta del HIMFG es llevar a cabo la reparación quirúrgica temprana entre el año y los 3 años de edad. En el estudio de Cohen se propone que la edad óptima de corrección debe ser antes de los 9 años. Para los corregidos antes de los 14 años de edad, la sobrevivida a 20 años fue de 91% y este porcentaje cayó importantemente a 79% en los corregidos después de esta edad ( 19, 22 ). En el presente estudio los pacientes iniciaron su sintomatología al 1.10 años y fueron enviados a los 1.31 años, solo pacientes del Grupo III quienes tenían otras obstrucciones izquierdas asociadas, fueron los que presentaron un retardo mayor en su envío ( 3.40 años ), ya que en algunos el soplo se consideró funcional por el pediatra aunque en otros se debió a un retardo de los familiares para buscar atención médica. Los pacientes del Grupo IV con una cardiopatía compleja asociada era de esperarse acudieran tempranamente, debido a que cursaron con sintomatología más grave siendo enviados oportunamente. En el estudio de Strafford y cols. existió un retardo en el diagnóstico de 3 años en los casos con soplo y de 8 años en los pacientes con hipertensión arterial ( 1 ). En este estudio el retardo en el diagnóstico fue de 1 año en los pacientes con soplo y de 6 meses en los que tuvieron hipertensión arterial registrada, si bien éstos fueron la minoría. En el estudio realizado por Ing y cols. que incluyó a pacientes con coartación de aorta aislada, en el 60% el diagnóstico se realizó después de los 5 años de edad ( 17 ). En 106 pacientes estudiados por Thoele y cols. en el que no se incluyeron cardiopatías complejas asociadas, la edad media de envío fue de 2.22 años y varió de acuerdo a la sintomatología; en pacientes con insuficiencia cardiaca la edad media de envío fue de 2 semanas y

en pacientes sin síntomas significativos fue de 4.4 años ( 13 ). Un resultado similar se obtuvo en nuestro estudio. En esta experiencia los pacientes con insuficiencia cardiaca fueron enviados a una edad media de 25 días ( excluyendo un paciente de 14 años) y de 3.42 años para casos sin insuficiencia cardiaca, lo que es semejante a lo reportado en la literatura ( 12 , 13 ).

El diagnóstico de referencia se realizó correctamente en el 17.7 % ( 11 / 62) de los pacientes, los pediatras realizaron un diagnóstico correcto de coartación en el 5% ( 2 / 40) y los cardiólogos en el 69.2 % ( 9 / 13). En el mismo estudio de Thoele, los pediatras realizaron el diagnóstico correcto en el 29 % de los casos ( 24 / 84) y el resto de los médicos en el 32 % ( 7 / 22), con una cifra global del 29 % ( 31 / 106 ), siendo este un de los reportes con mayor porcentaje de envío con diagnóstico correcto de coartación de aorta (13 ). En contraste otro estudio realizado en 50 pacientes, el diagnóstico correcto de coartación se realizó en solo 2 casos, siendo el 64 % de estos pacientes referidos por pediatras ( 17 ).

Al igual que Greenwood y cols. en esta experiencia encontramos que los pacientes con defectos cardiacos asociados, sobre todo una comunicación interventricular grande, obstrucciones izquierdas o cardiopatía compleja, modifican la hemodinámica de la coartación de aorta dificultando su diagnóstico, tal aconteció en 5 casos del Grupo IV cuyo diagnóstico se estableció solo después de realizar el estudio ecocardiográfico. ( 3 ).

Los recién nacidos y lactantes menores críticamente enfermos, pueden ser equivocadamente diagnosticados, orientando al clinico hacia un proceso infeccioso grave. A este respecto es útil recordar, que la presencia de cardiomegalia en la radiografía de tórax tiene una especificidad del 85 % y una sensibilidad del 95 %, con un valor predictivo positivo de 0.95 en el diagnóstico de obstrucciones cardiacas izquierdas ( 12 ). Aunada a la presencia de soplo, aumentan aún más las posibilidades del diagnóstico de esta lesión. En este estudio el 91.8 % presentó cardiomegalia, lo cual debe orientar de inmediato al diagnóstico de cardiopatía. En recién nacidos con obstrucción izquierda y críticamente enfermos, un retardo en su diagnóstico y tratamiento, conduce a una morbilidad y mortalidad elevadas. En estos niños la infusión continua de prostaglandina E1 es prioritario, así como manejar una FiO2 baja en pacientes que ameritan asistencia ventilatoria, para evitar la constricción del conducto arterioso ( 12 ), estas medidas se reportan útiles en

pacientes menores de 28 días de edad ( 5 ), aunque en la experiencia del HIMFG, pueden ser benéficas a edades mayores.

En algunos casos a pesar de lo grave de la estrechez aórtica, pueden encontrarse pocos síntomas, esto debido a la presencia de colaterales, entre sus segmentos pre y postcoartación, frecuentemente observado en pacientes escolares ( 13 ). Así ocurrió en 7 de casos, que acudieron a examen médico, encontrándose cefalea en solo 1 de ellos, siendo este síntoma raro, al igual que el síncope y epistaxis.

En todos los casos con sospecha de cardiopatía, se deben determinar la calidad de los pulsos centrales y periféricos y determinar la presión arterial en miembros superiores e inferiores, la omisión de esta evaluación fue la causa principal del retraso en el diagnóstico de la coartación aórtica en nuestro estudio y en estudios similares de la literatura ( 3 , 11 , 12 , 13 ).

En caso de existir dudas se puede determinar la presión sanguínea con Doppler ya que el encontrar un gradiente sistólico mayor de 20 mm de Hg entre brazo derecho y piernas establece el diagnóstico ( 23 ). La presión en brazo izquierdo no es confiable, debido a que la arteria subclavia izquierda, puede originarse en la zona de la estrechez o bien distal a ésta, por lo que se recomienda su determinación en brazo derecho ( 21 ).

La tasa de recoartación posterior a tratamiento quirúrgico varía de un 5-50% ( 23, 24 ) y depende de la edad y tipo de cirugía; en nuestra revisión dicha complicación se observó en el 6.97%, en 3 de los 38 sometidos a anastomosis termino-terminal,. En 4 corregidos con colgajo de subclavia y 1 con parche de dacrón no presentaron este tipo de complicación. En los pacientes con coartación aórtica nativa la tasa de recoartación post-angioplastía con globo se observa en el 7-12% según la literatura. Esta complicación la observamos en un porcentaje mayor en el periodo corto estudiado ( 2 / 8 , 25 % ), atribuible a lo pequeño de la muestra y mucho mayor a la experiencia total de la institución ( 25 , 26 , 27 ).

## CONCLUSIONES

1. La falta de una exploración física completa incluyendo palpación de pulsos y toma de tensión arterial, fue lo que determinó que no se llegue al diagnóstico de coartación aórtica por el médico referente ( 82.25% de los casos ).
2. El porcentaje de diagnóstico de coartación aórtica por el pediatra y el médico general sigue siendo bajo.
3. Los hallazgos clínicos de coartación aórtica asociada a cardiopatía compleja no son fácilmente detectables, por lo que se hace necesaria una valoración ecocardiográfica adecuada del arco aórtico en todos los casos.
4. En nuestro medio el diagnóstico de envío correcto de coartación de aorta es semejante a lo reportado en la literatura.

## BIBLIOGRAFIA

1. Chang CA, Starnes AV; Coarctation of the aorta. *Pediatric Cardiac Intensive Care*, Ed. Williams and Wilkings, 1997, 247- 256.
2. Olley MP, Masewe NN: *Coarctation of the aorta*. RobertM. Freedom, *Neonatal Heart Disease*. Ed. Springer- Verlag, 1992: 375- 386.
3. Straford MA, Griffithes SP, Garsny WM: Coarctation of the aorta: A study in delayed detection. *Pediatrics* 1982; 69: 159 – 163.
4. Beckman HR. Coarctation of the aorta , Moss and Adams, *Heart disease in infants, children and adolescents*. Ed. Williams and Wilkins, vol II, 1989: 1111 – 1133.
5. Rudolph AM, Heymann MA, Spitznas U. Hemodynamics considerations in the development of narrowing of the aorta. *Am J Cardiol*, 1971; 30: 514 – 525.
6. Snider AR, Serwer GA, Ritter S. *Aortic arch anomalies*. Ed. Mosby, 1997: 476 – 482.
7. Nihoyannopoulos P, Karas S, Sapsford RN, et al . Accuracy of two dimensional echocardiography in the diagnosis of aortic arch obstruction. *J Am Coll Cardiol* 1987 : 10: 1072 – 1077.
8. Hodes HL, Steinfeld I. Blumenthal S. Congenital cerebral aneurysms and coarctation of the aorta . *Arch Pediatr* 1959; 76: 28 – 43.
9. Report of the New England Regional Infants Cardiac Program , American Academy of Pediatrics. *Pediatrics* 1980: 65: 432 – 436.
10. Greenwood Rd, Rosenthal A, Parisi L, et al. Extracardiac abnormalities in infants with congenital heart disease. *Pediatrics* 1975: 55: 485 – 492.

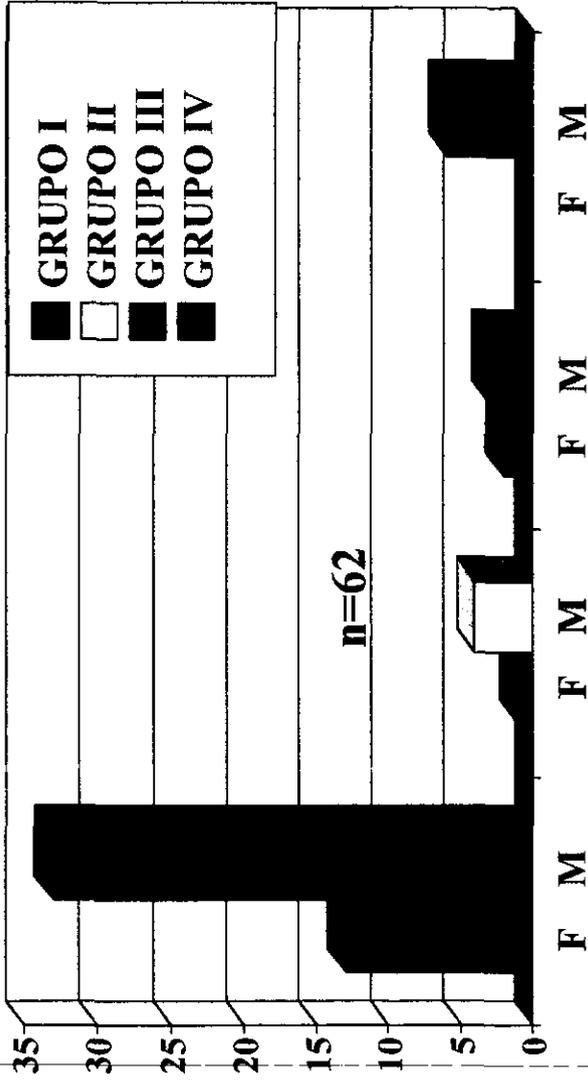
11. Ward KE, Pryor RW, Matson JR, et al. Delayed detection of coarctation in infancy: implications for timing of newborn follow-up. *Pediatrics* 1990; 86: 972 – 976.
12. Pickert CB, Moss M, Fiser DH. Differentiation of systemic infection and congenital obstructive left heart disease in the very young infant. *Pediatric Emergency Care* 1998; 14: 263 – 267.
13. Thoele DG, Muster AJ, Milton HP. Recognition of coarctation of the aorta: a continuing challenge for the primary care physician. *AJDC* 1987; 141: 1201 - 1204.
14. Babbitt DP, Cassidy GE, Godant JE. Rib notching in aortic coarctation during infancy and early childhood. *Pediatric Radiology* 1973; 110: 169 – 171.
15. Castañeda A. Aortic coarctation, *Cardiac Surgery of the neonate and infant*. Ed. WB Saunders Company; 1994: 333 – 352.
16. Campbell M. Natural history of coarctation of the aorta. *Br Heart J* 1970; 32: 633 – 640.
17. Heymann MA, Berman W, Rudolph AM, et al. Dilatation of the ductus arteriosus by prostaglandin E 1 in aortic arch abnormalities. *Circulation* 1979; 59: 169 – 173.
18. Tainer NS, Berman MA. Postnatal development of obstruction in coarctation of the aorta: role of the ductus arteriosus. *Pediatrics* 1975; 56: 362 – 369.
19. Liberthson RR, Pennington DG, Jacobs ML, et al. Coarctation of the aorta: review of 234 patients and clasification of management problems. *Am J Cardiol* 1979; 43: 835 – 840.

---

20. Ing FF, Starc TJ, Griffiths SP, et al. Early diagnosis of coarctation of the aorta in children: a continuing dilema. *Pediatrics* 1996; 98: 378 – 382.

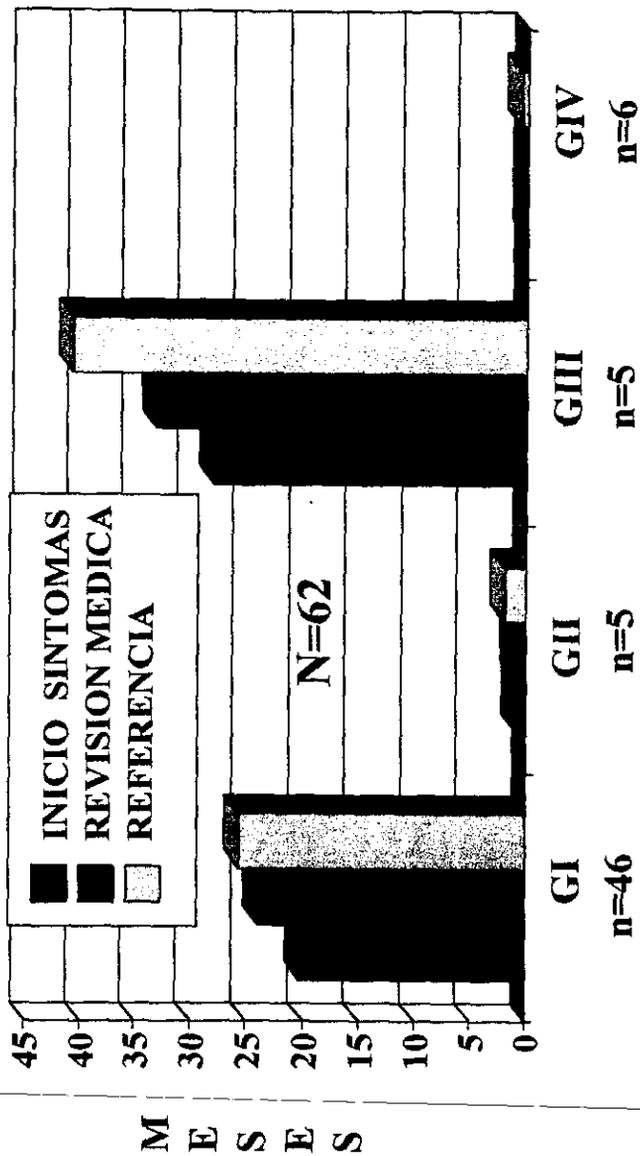
21. Morris JH, McNamara DG. Coarctation of aorta and interrupted aortic arch. Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR. The science and practice of pediatric cardiology. Ed. Williams and Wilkins 1997, Vol 1, 1317 – 1346.
  22. Cohen M, Fusler V, Steele PM, et al. Coarctation of the aorta long term follow up and prediction of outcome after surgical correction. *Circulation* 1989; 80: 840 – 845.
  23. Sakopoulos AG, Hann TC, Turrentine M, et al. Recurrent aortic coarctation: is surgical repair still the gold standard ?. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 116: 560 – 565.
  24. Beckman RH, Rocchini AP, Behrendt DM, et al. Long term outcome after repair of coarctation in infancy: subclavian angioplasty does not reduce the need for reoperation. *J Am Coll Cardiol* 1986; 8: 1406.
  25. Beckman RH, Rocchini AP, Dick M, et al. Percutaneous balloon angioplasty for native coarctation of the aorta. *J Am Coll Cardiol* 1987; 10: 1076.
  26. Fletcher SF, Nihill MR, Grifka RG, et al. Balloon angioplasty of native coarctation of the aorta: Mid term follow up and prognostic factors. *J Am Coll Cardiol* 1995; 25: 730.
  27. Tynan M, Finley JP, Fontes V, et al. Balloon angioplasty for the treatment of native coarctation: Results valvuloplasty and angioplasty of congenital anomalies registry. *Am J Cardiol* 1990; 65: 790.
-

# PACIENTES POR GRUPO Y SEXO



Gráfica 1

# EDAD DE INICIO DE SINTOMAS Y REFERENCIA



**Gráfica 2**

# DIAGNOSTICO DE ENVIO

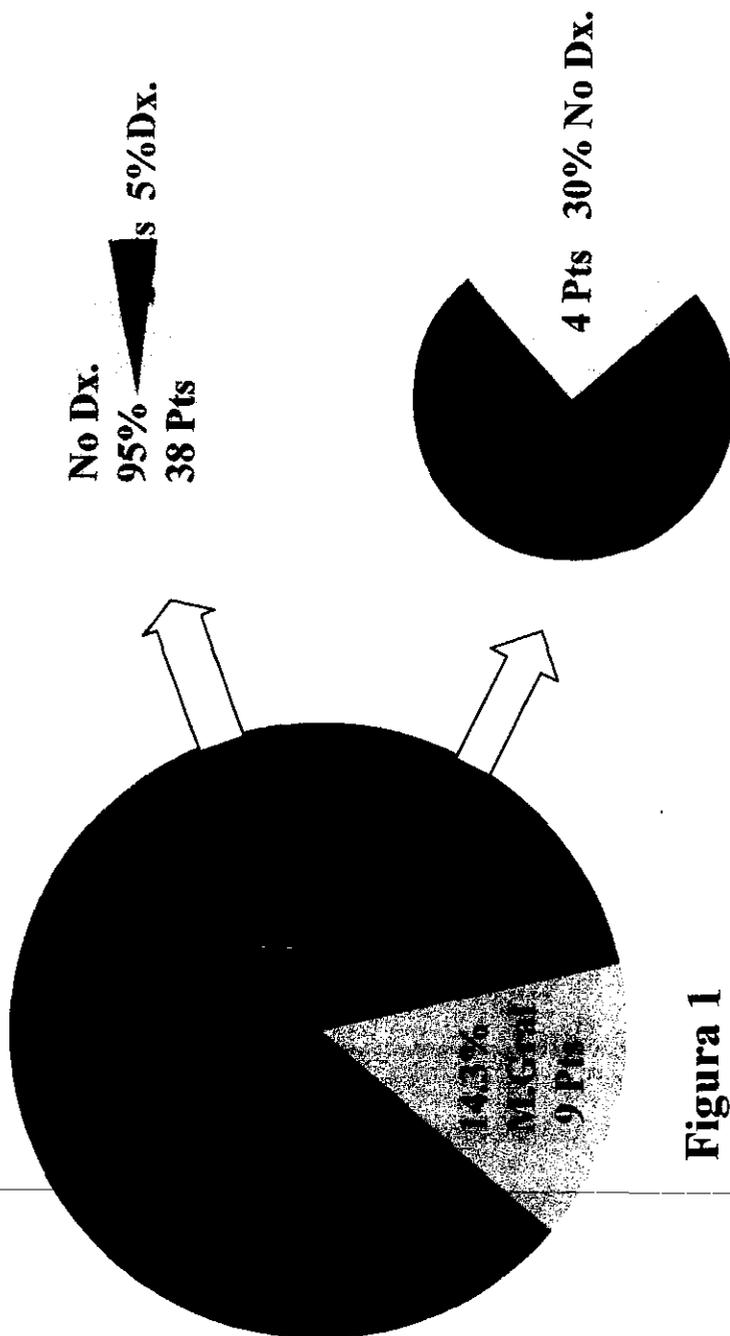
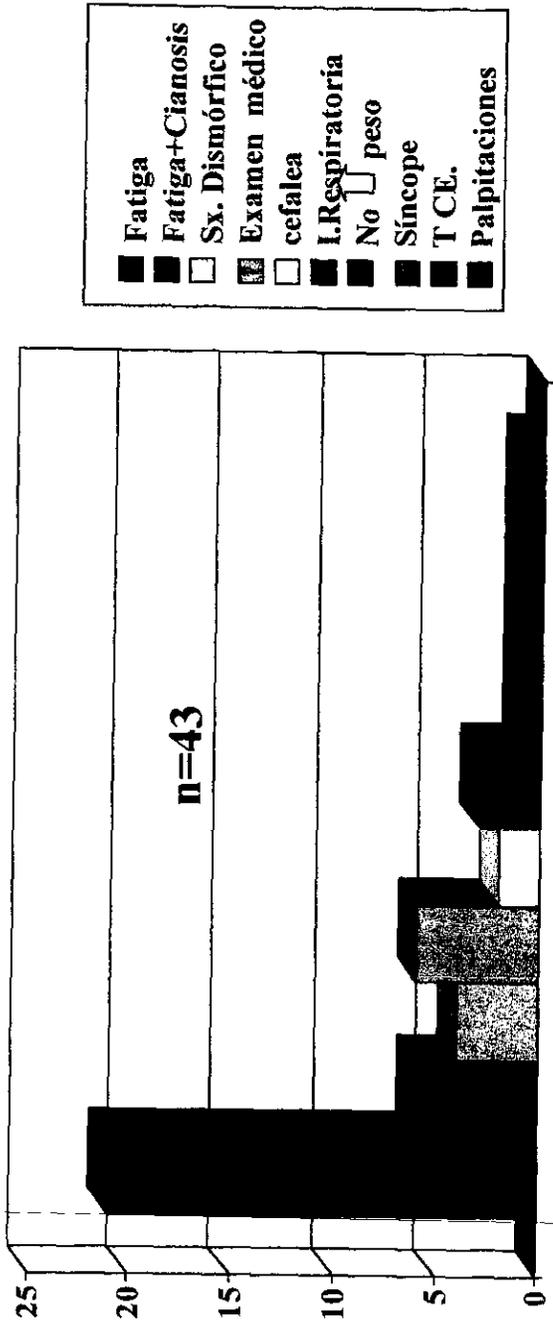


Figura 1

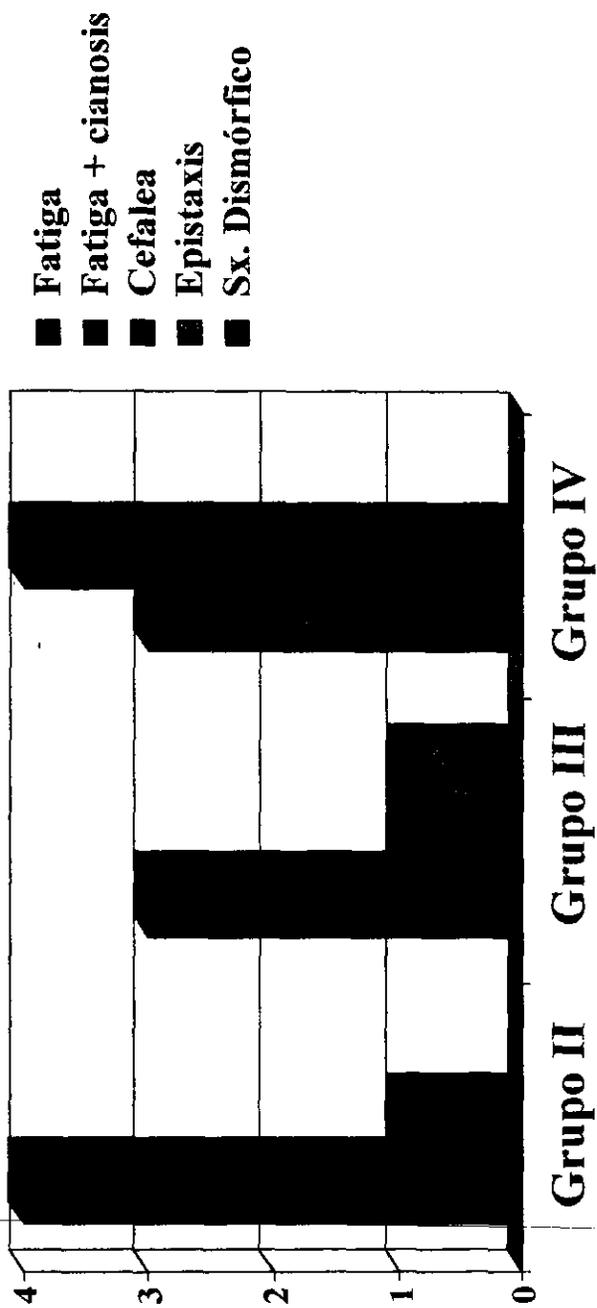
# MOTIVO DE VISITA MEDICA



GRUPO I

Gráfica 3 A

# MOTIVO DE VISITA MEDICA



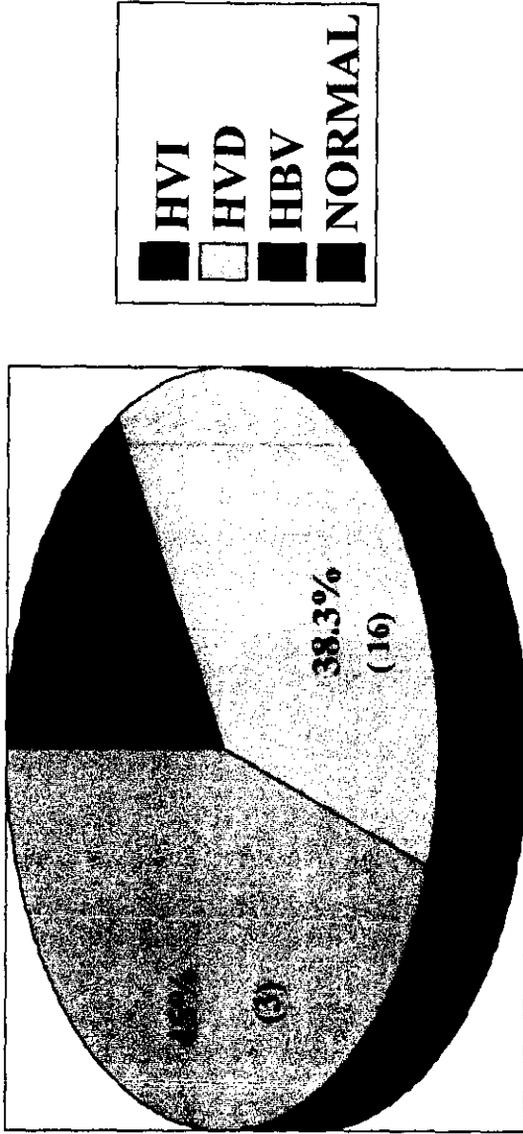
Gráfica 3 B

## HALLAZGOS CLINICOS POR GRUPOS DE EDAD

Grupo	No (%)	Dx Clínico (%)	Soplo (%)	HTA (%)	IC (%)	Grad.>20 (%)	Dx Eco (%)
RN <30 d	23 (37.0)	17 (73.9)	23 (100)	15 (65.2)	20 (86.9)	6 (26.0)	6 (26.0)
Lactantes 30 d- 2 a	25 (40.3)	24 (96)	24 (96)	18 (72)	3 (12)	6 (24)	1 (4)
>2 a	14 (22.5)	13 (92.8)	14 (100)	11 (78.5)	1 (7.1)	3 (21.3)	1 (7.1)
Total	62 (100)	54 (87)	61 (98.3)	44 (70.9)	24 (38.7)	15 (24.2)	8 (12.9)

RN: recién nacidos, No: número, Dx: diagnóstico, HTA: hipertensión arterial, IC: insuficiencia cardiaca, Grad >20: gradiente de presión arterial brazo/ pierna mayor de 20 mmHg, Dx Eco: diagnóstico solo al ecocardiograma.

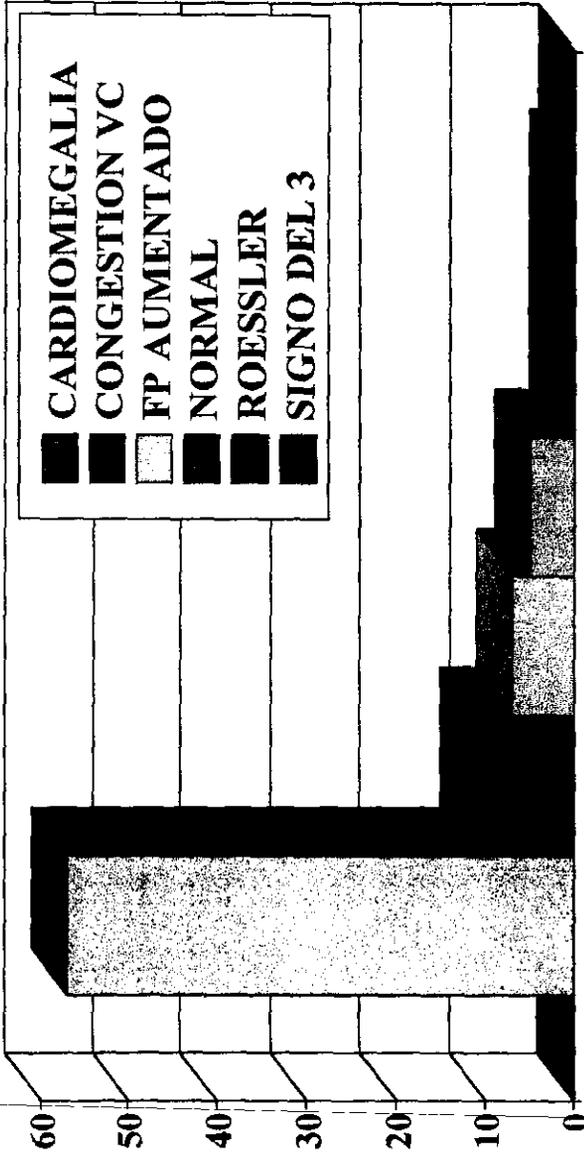
# HALLAZGOS ELECTROCARDIOGRAFICOS



Recién nacidos n= 22

Figura 2

# HALLAZGOS RADIOGRAFICOS

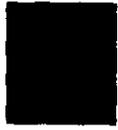
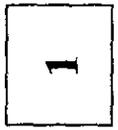
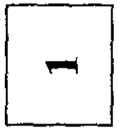


Gráfica 4

n= 62

ESTA TESIS NO DEBE  
SALIR DE LA BIBLIOTECA

# TRATAMIENTO

<b>GIV</b>									<b>1+</b>		
<b>GIII</b>		<b>* Cerclaje de AP</b>									<b>1</b>
<b>GII</b>	<b>3/2*</b>	<b>+ Otros</b>							<b>1+</b>		
<b>GI</b>	<b>28</b>	<b>3</b>	<b>1</b>						<b>2+</b>		

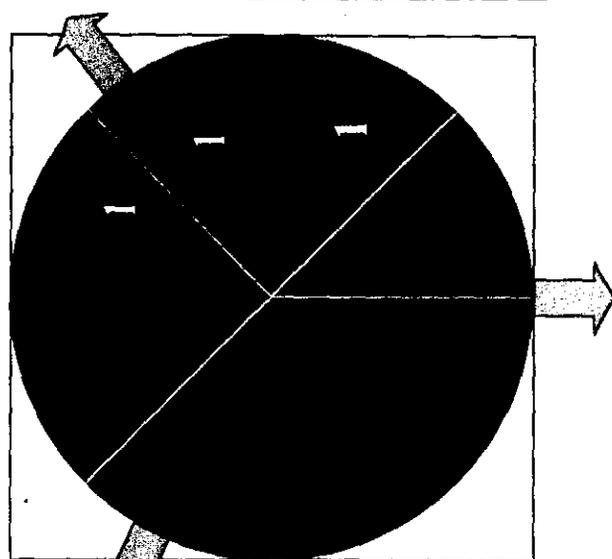
Coartectomía Colgajo de Parche Plastia Pendiente Otros  
 TT subclavia TKTT Cirugía

(+)1 Perdido, 1 Traslado y 1 en Vigilancia

**Gráfica 5**

# COMPLICACIONES

Pendiente Tx  
por Re CoAo



\* Buena evolución  
de IRA e infección

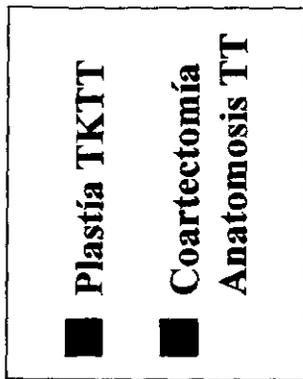


Figura 3

Plastia Trans-KTT exitosa \*